

# O que é Doença de von Willebrand (DvW)?



FEDERAÇÃO MUNDIAL DE  
**HEMOPHILIA** 



FEDERAÇÃO BRASILEIRA  
DE HEMOFILIA

# **Publicado pela WFH - Federação Mundial de Hemofilia (FMH)**

## **©World Federation of Hemophilia 2008**

A permissão para produzir ou traduzir este documento total ou em partes é concedida às organizações de hemofilia filiadas à WFH e centros de tratamentos de hemofilia, com o devido conhecimento da WFH. Entretanto a permissão não se estende, à venda e nem ao uso associado a propósitos comerciais. Há uma versão desse guia, em inglês, disponível em arquivo PDF no site [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

Para obter permissão para reimpressão, redistribuição, ou tradução dessa publicação, favor entrar em contato com o Departamento de Comunicação no endereço abaixo:

WFH (Federação Mundial de Hemofilia)  
1425 René Lévesque Boulevard West, Suíte 1010  
Montreal, Quebec H3G1T7  
Tel. 514-875-7944  
Fax. 514-875-8916  
E-mai: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
Website: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

## O que Doença de von Willebrand (DvW)?

A Doença de von Willebrand (DvW) é uma doença hemorrágica. As pessoas com DvW têm um problema em seu sangue em uma proteína que ajuda a controlar os sangramentos. Essa proteína, chamada Fator Von Willebrand (FvW), nessas pessoas, é insuficiente ou não funciona de maneira normal e isso faz com que o seu sangue não coagule de maneira adequada.

Existem diferentes tipos de DvW, todos causados por um problema no Fator Von Willebrand. Quando os vasos sanguíneos são traumatizados e um sangramento ocorre, o FvW age auxiliando as células chamadas plaquetas, a se unirem para juntas formarem um coágulo a fim de fazerem parar o sangramento.

A DvW é a doença hemorrágica mais freqüente na população e ela é em geral menos grave do que as demais doenças da coagulação. Ela afeta tanto a homens como mulheres. Muitas pessoas com DvW podem desconhecer seu diagnóstico porque seus sintomas são mais leves. Para a maioria das pessoas que tem DvW, a doença causa pouco ou nenhum impacto nas suas vidas, exceto quando ocorre um traumatismo grave ou a necessidade de uma cirurgia.

### Como a pessoa adquire DvW?

---

A DvW é geralmente herdada, através dos genes passados pelos pais para a criança. Em alguns casos há uma história familiar de parentes com sangramentos anormais, entretanto os sintomas podem variar muito, dentro de uma mesma família. Algumas vezes não há história de DvW na família e ela se deve a mutações genéticas novas.

## Quais são os sintomas da DvW?

---

Os principais sintomas da DvW são:

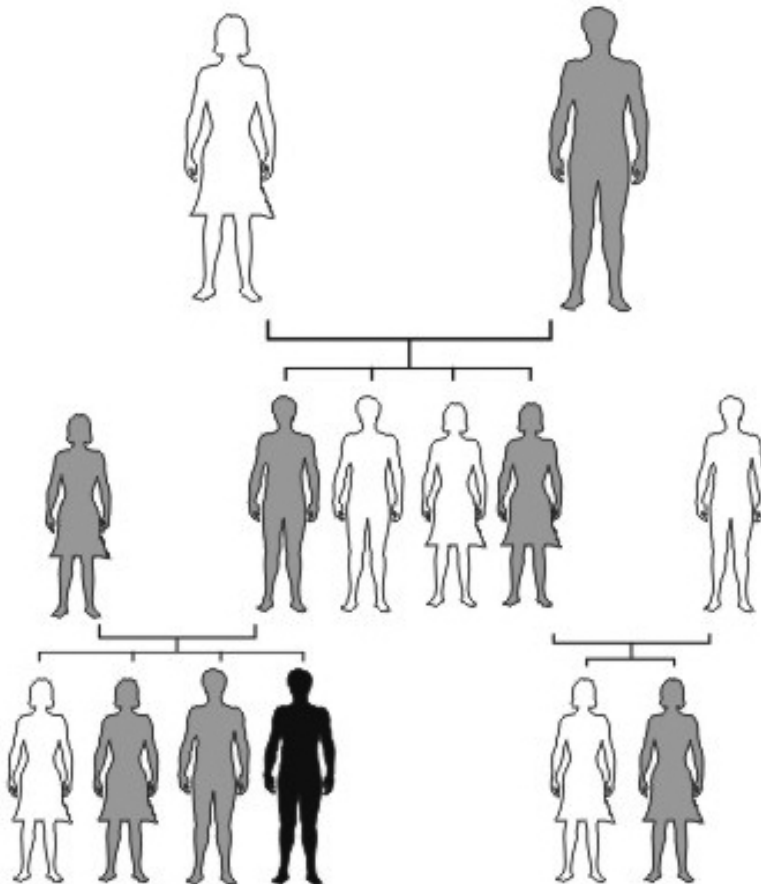
- Manchas roxas no corpo
- Sangramentos pelo nariz, freqüentes ou prolongados
- Sangramentos nas gengivas
- Sangramentos prolongados depois de pequenos cortes
- Menstruação muito abundante ou prolongada
- Sangramentos pelo estômago ou intestinos
- Sangramento prolongado após traumatismos, apos cirurgias, extrações dentarias ou partos

Muitas pessoas com DvW têm poucos ou nenhum sintoma, enquanto as que têm as formas mais graves da DvW podem apresentar sintomas mais intensos. Os sintomas podem também variar ao longo do tempo e algumas vezes a DvW é diagnosticada somente depois de um sangramento grave que ocorre após um acidente ou um procedimento cirúrgico ou dentário.

É mais freqüente que as mulheres manifestem a DvW do que os homens; as mulheres podem apresentar sangramento menstrual prolongado ou terem hemorragias após o parto. Além disso, algumas mulheres com DvW têm cólicas e irregularidade menstrual.

O tipo de sangue pode desempenhar um papel importante na DvW. As pessoas que têm o tipo sanguíneo “O”, em geral apresentam o nível do FvW mais baixo do que quem tem os outros tipos (A, B, ou AB). Isso significa que as pessoas com DvW e o tipo sanguíneo O podem ter mais sintomas.

## Formas de Herança da Doença de von Willebrand



### Formas de Herança da doença de von Willebrand



Nenhuma



Leve



Grave

## Como a DvW é diagnosticada?

---

O diagnóstico da DvW não é fácil. As pessoas que acham que podem ter esse problema devem consultar um hematologista que tenha se especializado em doenças hemorrágicas e os exames necessários poderão ser feitos em um centro de tratamento. Devido ao fato da proteína FvW ter mais de uma função, vários testes devem ser utilizados para diagnosticar a DvW.

Os exames de laboratório para DvW são difíceis e complexos e não é possível diagnosticar essa doença com os exames de rotina comuns. Os exames especializados incluem a medida da atividade e nível do FvW, do Fator VIII, por exemplo, e podem ter que ser repetidos mais do que uma vez.

## Os Diferentes tipos de DvW

---

Existem três tipos principais de DvW e dentro de cada tipo a doença pode ser leve, moderada ou grave. Os sintomas podem ser bastante variáveis, dependendo da atividade do FvW. É importante saber que tipo de DvW a pessoa tem porque o tratamento varia neste sentido.

**O Tipo 1 de DvW** é o mais comum e nele, os níveis do FvW estão abaixo do normal. Os sintomas em geral são muito leves, embora em alguns casos, os sangramentos podem ser bastante graves.

**O Tipo 2 de DvW** envolve um defeito na estrutura do FvW, assim afetando seu funcionamento; conseqüentemente nesse tipo, a atividade do FvW está abaixo do normal. Existem diferentes tipos de defeitos no Tipo 2 e os sintomas em geral são moderados.

**O Tipo 3 de DvW** é em geral o mais grave e mais sério. As pessoas que tem o tipo 3 têm pouco ou nenhum FvW no sangue e os sintomas são mais graves, tais como sangramentos espontâneos (sem traumatismos evidentes) dentro dos músculos e articulações (juntas).

## Como a DvW é tratada?

---

A DvW pode ser tratada com um medicamento sintético chamado desmopressina (DDAVP) ou com um concentrado do fator de coagulação que contenha o FvW, ou ainda com outros medicamentos que ajudam a controlar os sangramentos. O tipo de tratamento depende em parte do tipo de DvW. As pessoas que tem a forma mais leve geralmente não precisam de tratamento, a não ser quando precisam fazer uma cirurgia ou tratamento dentário.

**Desmopressina** é em geral eficaz no Tipo 1 e em algumas formas do Tipo 2 de DvW. Ela atua elevando os níveis do FvW e assim ajudando a formação do coágulo. O DDAVP não funciona com todas as pessoas e por isso o medico precisa fazer um teste para descobrir se o indivíduo responde ou não a essa medicação. Os Concentrados do Fator são utilizados nos casos em que o DDAVP não é efetivo e quando existe um risco de um sangramento mais grave.

**Os Concentrados de Fator** contém Fator VIII e FvW e são o tratamento de escolha para o Tipo 3, para a maioria dos casos do Tipo 2, e para sangramentos mais graves ou cirurgias de grande porte, em todos os tipos de DvW.

Os sangramentos nas mucosas (nariz, boca, intestinos ou útero) podem geralmente ser controlados com medicamentos chamados anti-fibrinolíticos, como o Ácido Tranexâmico (Transaminim ou Hemoblock) ou o Ácido Epsom Amino Capróico (Ipsilon), ou se usando a cola de fibrina (para sangramentos na boca).

Os tratamentos hormonais, tais como os anticoncepcionais aumentam os níveis do FvW e do FVIII e assim auxiliam no controle dos sangramentos menstruais. Os anti-fibrinolíticos também podem ser úteis nestes casos. O tratamento pode ter efeitos colaterais, e isso deve ser abordado com o médico.

## Questões para meninas e mulheres com DvW

---

As mulheres com DvW tendem a apresentar mais sintomas do que os homens, devido a menstruação e ao parto. As meninas podem ter sangramentos particularmente intensos quando começam a menstruar e são frequentes nas mulheres com DvW as menstruações mais longas e abundantes. Esse fluxo mais forte pode causar anemia por perda de sangue, resultando em fraqueza e fadiga.

As mulheres com DvW devem consultar com um obstetra tão logo suspeitem de gravidez e seu médico deve trabalhar em conjunto com um Centro de Tratamento de Hemofilia (que em geral trata DvW), a fim de que a mulher tenha um cuidado especializado durante a gestação e parto. Ao longo da gestação os níveis dos FvW e FVIII podem aumentar, permitindo uma proteção maior durante o parto. Entretanto após o parto, esses Fatores caem e a pessoa pode ter uma hemorragia.

Quando as mulheres com DvW entram na menopausa, em geral entre os 45 e 50 anos, existe um risco de aumentar o volume menstrua. Por isso, é importante que ela já procure seu ginecologista à medida que esse período se aproxima.



## Pontos Importantes para a vida das pessoas com DvW

---

- Tenha em mãos todas as informações sobre seu diagnóstico, medicações prescritas, nome e números de telefones do seu médico ou do Centro de Tratamento. Essas informações podem vir na forma de uma caderneta ou cartão de identificação.
- Forneça à escola de seu filho as informações necessárias sobre DvW e de como lidar com as situações e emergências que porventura acontecerem. O problema mais comum de ocorrer na escola é o sangramento nasal.
- Cadastre-se em um Centro de Tratamento especializado; lá é mais provável que se encontre os melhores protocolos de tratamento e informações mais atualizadas.
- Confira com seu médico todas as suas medicações; muitas delas, que são vendidas nas farmácias, devem ser evitadas por interferirem na coagulação. Ex: AAS (Ácido Acetilsalicílico)
- Faça exercícios regulares a fim de manter suas juntas e músculos fortes e uma boa saúde.
- Quando em viagem, procure localizar os endereços e telefones dos Centros de Tratamento no seu destino e sempre leve consigo duas informações médicas.

## Fontes de Consulta Seleccionadas

### **World Federation of Hemophilia**

**[www.wfh.org](http://www.wfh.org)**

- The Basic Science, Diagnosis, and Clinical Management of von Willebrand Disease
- Pregnancy in Women with Inherited Bleeding Disorders
- Gynecological Complications in Women with Bleeding Disorders
- Desmopressin (DDAVP) in the Treatment of Bleeding Disorders: The First 20 Years.

### **Canadian Hemophilia Society**

**[www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)**

- All About von Willebrand Disease
- Amicar and Cyklokapron, A Guide for Patients and Caregivers
- Desmopressin, A Guide for Patients and Caregivers

### **U.S. National Hemophilia Foundation**

**[www.hemophilia.org/resources/handi\\_pubs.htm](http://www.hemophilia.org/resources/handi_pubs.htm)**

- von Willebrand Disease: Just the FAQs
- A Guide for Women and Girls with Bleeding Disorders
- Project Red Flag - [www.projectredflag.org](http://www.projectredflag.org)

### **Association française des hémophiles**

**[www.afh.asso.fr](http://www.afh.asso.fr)**

- La maladie de Willebrand
- [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf)

### **Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft**

**[www.shg.ch](http://www.shg.ch)**

- Formes particulières d'hémophilie, la maladie de Von Willebrand
- Informationen zur Hämophilie, Von Willebrand Krankheit

### **Haemophilia Foundation Australia**

**[www.haemophilia.org.au](http://www.haemophilia.org.au)**

- A Guide for People Living with von Willebrand Disorder
- Meeting von Willebrand Disorder for the First Time: A Guide for Parents
- Understanding von Willebrand Disorder: A Guide for Teachers

### **Angelo Bianchi Bonomi Haemophilia Thrombosis Centre**

- von Willebrand Disease: A Complex, Not Complicated Disorder (If Known)





**Federação Mundial de Hemofilia**  
**1525 René Lévesque Boulevard West, Suíte 1010**  
**Montreal, Quebec H3G 1T7**  
**Tel.514-875-7944**  
**Fax.514-875-8916**  
**E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)**  
**Website: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)**



**Federação Brasileira de Hemofilia, 2010**  
**Av. Itália, 325 - Sala 204 - Bairro São Pelegrino**  
**CEP 95010-040 - Caxias do Sul - RS -Brasil**  
**Fone: 54 3224.1004**  
**E-mail: [hemofilia@terra.com.br](mailto:hemofilia@terra.com.br)**  
**Web site: [www.hemofiliabrasil.org.br](http://www.hemofiliabrasil.org.br)**